Ueber

Spina bifida occulta.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

vorgelegt von

Natan Benkenstadt

aus Russland.

Basel

Buchdruckerei J. Kohlhepp, St. Johannvorstadt 46/48

1907.

Anatomy dissertations

Ueber

Spina bifida occulta.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doctorwürde

der

hohen medizinischen Fakultät

der

Universität Basel

vorgelegt von

Natan Benkenstadt

aus Russland.

Basel

Buchdruckerei J. Kohlhepp, St. Johannvorstadt 46/48

1907.

15

170968

STANFORD LIBRARY

Meinen teuren Eltern
in Liebe und Dankbarkeit

gewidmet.

Während die allen Aerzten geläufige Spina bifida seit Jahrhunderten beobachtet und beschrieben worden ist, kennen wir die Spina bifida occulta erst seit drei Jahrzehnten. Im Jahre 1875 machte Ornstein, Chefarzt der griechischen Armee, an die Berliner anthropologische Gesellschaft schriftliche Mitteilung von Haarbildung an der Lumbosacralgegend, die er an einem griechischen Rekruten beobachtete. Er selbst war der Meinung, dass diese Erscheinung nur durch Atavismus zu erklären ist. Dieser Ansicht, die zu jener Zeit in den Kreisen der Anthropologen dominierend war, trat aber Virchow entgegen. Indem er einerseits auf die mangelhafte Bündigkeit der Beweise für die atavistische Theorie hindeutete, zeigte er andrerseits an einem analogen Falle, der gerade um dieselbe Zeit im pathologischen Institut zur Beobachtung gelangte, dass es sich bei der Hypertrichosis um eine Spina bifida occulta, also: um eine Missbildung, handeln kann.

Der oben genannte Fall betraf eine 24jährige, durch lange Krankheit abgemagerte Frau. Die behaarte Stelle auf dem Rücken war von rundlicher Gestalt, etwa 10 cm im Durchmesser, wenig scharf begrenzt. Die Haare waren 7 cm lang, ziemlich glatt und weich. Die Haut zeigte an dieser Stelle nichts Abweichendes. An der behaarten Stelle ergab sich schon äusserlich eine ungewöhnliche Vertiefung des Rückens, die sich beim Präparieren als Spina bifida herausstellte, d. h.: die Wirbel waren an ihrem hinteren Umfange nicht geschlossen. An der Stelle der Dornfortsätze der oberen Kreuzbeinwirbel befand sich eine harte Membran und unmittelbar unter ihr die Dura mater spinalis. Die 4 unteren Lendenwirbel waren auch nicht ganz geschlossen; bei dem V. waren die beiden Schenkel des Dornfortsatzes durch eine 6 cm breite Spalte von einander getrennt; bei der II. — IV. war die Spalte nur 1—2 cm breit und durch eine Art Faserknorpel geschlossen. Die einzelnen Schenkel der Dornfortsätze waren von sehr ungleicher Grösse und gegen einander verschoben.

In diesem Falle war es also klar, dass die haarige Stelle den Ort einer Spina bifida occulta bezeichnete. Virchow betrachtet die Hypertrichosis als eine Folge „einer vermehrten Ent-

wicklung der natürlichen Elemente der Haut“ und nimmt als Entstehungsursache derselben einen auf die Haut wirkenden Reiz an.

Später sind mehrere Fälle beobachtet und von Fischer, v. Recklinghausen, Braun, Joachimstal, Brunner, Bohnstedt und A. m. publiziert worden, die die Vermutungen Virchow's von der pathologischen Natur dieser Haarfelder bestätigen. Aus diesen bisher in der Literatur beschriebenen Fällen lässt sich eine Reihe von Symptomen entnehmen, auf Grund derer man ein typisches Krankheitsbild aufstellen kann.

Einige von diesen Fällen sei mir gestattet hier in Kürze anzuführen, um zuletzt daraus die Ergebnisse über Definition, Wesen und Ursprung der Krankheit zusammenzufassen.

Fischer giebt folgenden Fall aus der chirurgischen Klinik zu Strassburg bekannt:

Ein $9^1/_2$jähriges Mädchen hatte eine, schon bei der Geburt auffallende, Behaarung der Lendengegend. Die Länge der Haare schwankte zwischen 5 und 14 cm. Die Haut an dieser Stelle war völlig normal, nicht pigmentiert und nicht verdickt. Im Bereiche der Hypertrichose bestand eine abnorme Vertiefung des Rückens. Die Processus spinosi des II. und III. Lendenwirbels waren verkümmert. Der Processus spinosus des V. Lendenwirbels war durch die Haut nicht zu fühlen; statt dessen fühlte man eine Grube, die auf Druck schmerzlos ist. An der Halswirbelsäule über dem III. und IV. Wirbel war ein Haarschopf von 17 cm langen Haaren; auch hier war die Haut vollständig normal; an der Halswirbelsäule war nichts Pathologisches zu finden. Zwischen der III. und IV. Zehe eine fast bis zum I. Phalangealgelenk reichende Syndactylie. An der Aussenseite der linken Fussohle eine Ulceration mit leicht blutenden Granulationen; an der Fussohle eine weisse, strahlige Narbe. Die Zehen zeigen die mannigfachsten Verstümmelungen. Die V. Zehe und der Kopf des zugehörigen Metatarsalknochens fehlen. Analgie und Analgesie bis zum Chopart'schen Gelenk.

Chopart, Heilung. Die Untersuchung des amputierten Fusses, die von v. Recklinghausen vorgenommen wurde, ergab Hypertrophie der Arterienwandung, besonders der Muscularis, Endarteriitis und obturierenden Trombus am Hauptstamme der Art. plantaris.

Sonnenburg berichtet von einem 16jährigen Mädchen mit lumbaler Trichose und Spina bifida occulta. Auf dem Rücken in der Lendenwirbelgegend befand sich ein mit reichlichem Fettpolster versehener und mit langen (6—8 cm.) schwarzen Haaren besetzter Hautabschnitt, ca. 10 cm. gross. Die Haut an dieser Stelle war normal. Die Wirbelsäule zeigte eine eigentümliche Verschiebung nach rechts. Diese Deformität war bedingt durch eine Spaltbildung, welche in der Höhe des II. Lendenwirbels zu beginnen schien und bis zum vierten oder fünften Wirbel sich erstreckte. Das rechte Bein zeigte geringe Atrophie und Sensibilitätsstörung. Ausserdem fanden sich drei Brustwarzen vor.

Lücke erwähnt ein 9-jähriges Mädchen, bei welchem eine localisirte, starke, dunkle Behaarung in der Lendenwirbelgegend auffiel und sich beim Abtasten der Dornfortsätze eine kleine Spalte am letzten Lendenwirbel fand. Daneben mässige doppelseitige Hüftgelenksluxation.

Recklinghausen beschrieb in seiner ausführlichen Arbeit von 1886 folgenden Fall:

Mann, 25 Jahre alt; in der Verwandtschaft keine Missbildungen. Im Alter von $1^1/_2$ Jahren soll demselben ein Tumor in der Gegend des Kreuzbeins abgebunden worden sein. Der linke Fuss ist seit der Geburt in Klumpfussstellung. Am Rücken Hypertrichosis von Proc. spin. lumb. V. bis zum Gesäss mit einem Haarwirbel in der Mitte des Kreuzbeins. Als Pat. 16 Jahre alt war, stellten sich Schmerzen im linken Unterschenkel und in der Fusssohle ein. Seit 4 Jahren soll vollkommene Anaesthesie und Analgesie bestehen. Seit 1880 leidet er an neurotischen Geschwüren am Fusse. Entsprechend dem Haarwirbel ist eine 1 cm lange, horizontal verlaufende weisse Narbe sichtbar. Beim Abtasten des Processus spinosi des Kreuzbeines ist entsprechend dem II. Wirbelfortsatze eine fast horizontal verlaufende Leiste zu fühlen. Von dieser Leiste nach abwärts gelangt man mit dem Finger in eine Vertiefung. Druck auf diese Stelle ist absolut nicht schmerzhaft; bei stärkerem Drucke verspürt man einen federnden Widerstand.

Das linke Bein ist im Hüftgelenk nach innen rotiert; der linke Unterschenkel ist ödematös. Der linke Fuss ist in Equino-Varus-Stellung. Bewegungen im Sprunggelenk aktiv und passiv nur in geringer Ausdehnung möglich. Am Dorsum der ersten Zehe

eine kleine Narbe. In der Fusssohle, entsprechend dem Capitul. metatars. V. eine Ulceration. Untersuchung mit der Sonde schmerzlos. Man gelangt mit dieser auf rauhen Knochen. Das linke Bein und der linke Fuss sind entschieden atrophisch. Am linken Fuss vollkommene Anaesthesie, Tast- und Ortssinn sind geschwunden. Die Anaesthesie reicht bis zur Mitte des Unterschenkels.

Am 9. Mai wird in Chloroformnarkose die Amputation des Oberschenkels dicht neben den Condylen vorgenommen. Von da ab bis zum 23. Mai unstillbares Erbrechen. Abend des 8. Tages nach der Operation bestand Fieber. Am 23. Mai trat der Exitus ein. Die von Recklinghausen vorgenommene Sektion ergab folgenden Befund:

Die Fascia lumbo-dorsalis erscheint intakt, nur ist gerade in der Mittellinie, über dem Anfange des Kreuzbeins ein Spalt vorhanden, durch welchen ein 5 mm breiter, aus fibrösem Fettgewebe gebildeter Strang hindurchzieht und in die im Sacralkanal enthaltenen Weichteile übergeht. Der Spalt liegt gerade an der Stelle des Proc. spin. spurius des I. Sacralwirbels. Die hintere Wand des Sacralkanals wird durch eine derbe, fibröse Bandmasse, von der Struktur der elastischen Bänder gebildet.

Der Conus medullaris liegt im II. Kreuzbeinwirbel. In dem im Bereiche der ersten Lenden- und letzten Kreuzbeinwirbel auffallend erweiterten Rückgratskanal ist das Rückenmark von einem Myofibrolipom umfasst, welches sich nach oben und nach vorn deutlich als Tumor aus dem Niveau des Rückenmarkes hervorhebt, sich aber nach hinten und aussen der knöchernen und häutigen Kanalwandung anschmiegt und mittelst eines besonderen Stranges durch eine unterhalb des Proc. spin. lumb. V. in der Deckplatte der Spina bifida gelegene Lücke mit der Narbe, welche die Haut an dem Haarwirbel trägt, zusammenhängt. Das Myofibrolipom hat sich von der hinteren Seite her gegen das Rückenmark entwickelt, das Rückenmark nach vorn geschoben und in schiefer Richtung abgeplattet, zwar keine richtige Compressionsmyelitis erzeugt, aber doch seine Gefässbahnen und seine Gewebe benachteiligt und seine linke Hälfte verkümmert. Der Centralkanal erscheint nirgends dilatiert, sondern obliteriert.

Dieser Fall ist noch insofern interessant, als er in pathologisch-anatomischer Beziehung für viele andere Fälle typisch ist. Was

seine Entstehungsweise betrifft, so handelt es sich hier offenbar um eine frühere Spina bifida cystica, die erst nach der Operation (Abbinden des Tumors) eine occulta geworden ist. Derselbe Autor beschreibt noch 3 weitere Beobachtungen an Foeten, die ich hier in Kürze folgen lasse:

Bei einem fast ausgetragenen Foeten fand v. Recklinghausen neben Lordose, Verkürzung des Rumpfes und der Beine mit Pes valgo-uncinatus, eine Spina bifida occulta lateralis der Brustwirbelsäule. Hier wurde die 17 mm lange Spalte in den Wirbelbogen durch einen 10 mm langen, knöchernen, rippenförmigen, am oberen Winkel des knorpeligen Schulterblattes articulierenden Körper von aussen unvollständig geschlossen, während die Lücke von innen durch die mit Fettläppchen bedeckte Dura mater vollständig bedeckt war. Neben der Spina bifida occulta war auch noch eine cystica der Sacralgegend mit normaler äusseren Haut vorhanden.

Bei einem anderen Foeten war die occulta mit Myelo-cystomeningocele und vielen anderen Missbildungen combiniert. Die 3 cm lange Spalte in den letzten 5 Dorsalwirbeln war nach hinten durch eine starke Membran verschlossen, der Rückgratskanal auffallend weit, die Dura ganz, ohne Ausbuchtung; das Rückenmark von der Pia eingehüllt, äusserlich in seinen Nervenwurzeln normal. Ein fibröser Strang, welcher sonst das Rückenmark mit den äusseren Bedeckungen verbindet, fehlte.

In einer weiteren Beobachtung an einem unreifen Foeten (Acranius und Derencephalus) mit Eventration und Eihautverwachsungen zeigte sich eine vom I. Lendenwirbel bis zum Ende des Kreuzbeines reichende Wirbelspalte mit vollkommen symetrischer Beteiligung beider Bogenhälften. Die Spalte war durch eine derbe, fibröse, an den Bogenstümpfen befestigte Bandmasse geschlossen, die Dura nur im unteren Ende an der Deckenmembran angewachsen, ebenso das Rückenmark, aber nur mit der fein ausgezogenen Spitze, sonst liegt dasselbe frei in Form eines schmalen Kegels in der Höhle der Dura und sendet vordere und hintere Wurzeln aus, die senkrecht abgehen und teilweise auch rekurrieren. Die linken Extremitäten weisen starke Contracturen auf.

Beim ersten und zweiten Foeten finden wir hier zum ersten Mal eine Spina bifida occulta, die ihren Sitz nicht in der Lumbosacral-

gegend hat. Später werden wir sehen, dass diese Fälle nicht einzeln in der Literatur dastehen, obwohl sie im Allgemeinen selten sind. Ferner sehen wir hier ausserdem das Vorhandensein einer Spina bifida occulta und cystica zusammen.

Eine weitere Beobachtung stammt von Brunner aus der Züricher Klinik:

Ein 20-jähriger Patient, in dessen Verwandtschaft keine Missbildungen vorkamen, hatte ursprünglich normale und gleichmässige Füsse. Im Alter von 7 Jahren soll er sich eine Wunde am Fuss zugezogen haben, die bald heilte, ihm aber stets Schmerzen verursachte. Zwei Jahre später entwickelte sich ein Ulcus an derselben Stelle, welches schliesslich Lisfranc, Amputation nach Bona und dann Pirogoff nötig machte. Im amputierten Teile fand Klebs hyperplastische Neuritis. Klinisch bestanden am rechten Beine Atrophie, herabgesetzte Sensibilität der Planta pedis, aufgehobener Patellarreflex bei gleichmässiger farad. und galvan. Reaktion. Am Rücken leichte Scoliose, circumscriptes Haarfeld mit Locken, darin eine kleine weisse Narbe. Beim Betasten fühlte man eine Grube mit fester Resistenz, ohne Druckschmerz.

Derselbe Autor beschreibt 3 weitere Fälle; die zwei ersten wurden gelegentlich des Aushebungsgeschäfts an Rekruten entdeckt, der dritte ist ein Fall, den Krönlein in der Sitzung vom 2. November 1889 der Gesellschaft der Aerzte Zürichs vorstellte.

Im ersten Falle handelt es sich um einen 20jährigen Pat. mit leichter Skoliose nach rechts, Subluxation des linken Hüftgelenkes und Hypertrichose in der Lendengegend. Im Haarfeld fand sich eine 2 Frankenstück grosse Narbe, die von erweiterten Venen und Arterien dicht durchzogen war und infolgedessen stellenweise ein angiomatöses Aussehen hatte. In der Gegend des I. Lendenwirbels gelangt der Finger in eine ziemlich tiefe Furche, welche sich nach unten 8 cm gegen das Kreuzbein verfolgen lässt und in der Gegend der untersten Lendenwirbel eine Breite von etwa 3 cm zeigt. Das linke Knie hat die Form des Genu valgum; das Bein selber ist dünner als das rechte, stark atrophisch und 3 cm kürzer. Der rechte Fuss ist ein Pes planus, der linke dagegen ein Pes varus. Die Sensibilität ist an beiden Füssen erhalten, nur in der Mitte der linken Ferse ist ein kleiner, total anaesthetischer Kreis nachweisbar. Familiär keine Verbildungen.

Der andere Fall Brunners betrifft einen 20jährigen Landwirt mit Lordose und zugleich Skoliose nach links. In der Familie sind keine Missbildungen. Patient soll mit einem Haarbüschel am Rücken zur Welt gekommen sein. In der Lendenwirbelsäule ist eine quer verlaufende Narbe sichtbar, die von einem Kranze schwarzer Haare umsäumt ist. Die sehr zarte Haut ist an dieser Stelle mit zahlreichen Blutgefässen durchzogen. Unter dem ersten Lendenwirbel ist eine tiefe Spalte, welche unter der Narbe breiter werdend sich in den ersten Bogen des Kreuzbeines fortsetzt, wo sie ihr Ende nimmt. Bei mässigem Drucke empfindet Patient Schmerzen. Sonst keine Abnormitäten.

In den letzten drei Fällen sind als interessanter Befund die ausgedehnten, in der Mitte des Haarfeldes gelegenen Narben hervorzuheben.

Im letzten Falle Brunner's handelte es sich um einen 22jähr. Patienten mit leichter Skoliose der Brustwirbelsäule nach rechts. Am dritten Lendenwirbel ist der Proc. spin. flach und undeutlich, am vierten fühlt man statt des Proc. spin. eine Grube, in die man leicht den Finger einlegen kann. In der Höhe des V. Lendenwirbels wird der Spalt breiter und direkt unterhalb des fünften Lendenwirbels ist ein haselnussgrosser Tumor sichtbar, der sich sehr weich anfühlt und mit gewulsteter Haut bedeckt ist. Diese Geschwulst ist mit der Haut nicht verschiebbar und scheint der Wirbelsäule fest anzuhaften. Ueber dem Tumor besteht Hypertrichosis. Das linke Bein ist grösser und dicker als das rechte. Der rechte Fuss zeigt ein sehr hohes Fussgewölbe und scheint deshalb verkürzt zu sein. Unter dem Metatarsusköpfchen der kleinen Zehe des linken Fusses ist eine 2-Frankenstückgrosse granulierende Fläche, von welcher eine trichterförmige Fistel auf rauhen Knochen führt. Sondierung erzeugt keine Schmerzen. An der Aussenseite des linken Unterschenkels und am äusseren Rande beider Füsse ist die Sensibilität herabgesetzt. Rings um die Geschwürsfläche ist die Sensibilität fast gänzlich aufgehoben. Wegen beständiger Recidive des Geschwürs kam der Kranke wiederholt auf die chirurgische Klinik, wo es schliesslich zur Sepsis und folgendem Exitus kam. Aus dem Sektionsprotokoll entnehme ich folgendes: Die Wirbelbögen des IV. und V. Lendenwirbels, sowie der Sacralwirbel waren gespalten. Breite der

Spalte im IV. Lendenwirbel $1^1/_2$ cm, weiter unten schmäler. Der Defekt war grösstenteils durch eine Membran geschlossen, welche eine längsgestellte, schlitzförmige Oeffnung trug, durch die ein Myofibrolipom in den Wirbelkanal hineintrat.

An diesen Fall schliesse ich noch zwei andere in der Literatur angeführten Fälle an, bei denen der pathologisch-anatomische Befund aufgenommen werden konnte.

Einen von ihnen beschrieb Muscatello im Jahre 1894. Dieser Fall bot neben Spina bifida occulta toraco-lumbalis auch noch eine Spina bifida toracica, Dermoidcyste im Wirbelkanal und Distematomyelie. Das 5 Monate alte Mädchen hatte bei der Geburt am Rücken eine faustgrosse thoracal gelegene Geschwulst, die alle Eigenschaften einer Myelocyste hatte. In der Höhe des IV. und V. Lendenwirbelbogens lag eine narbige von Haaren umsäumte Stelle. Drei cm über dem Anus war ein zweites Haarfeld, in dem eine stark eingezogene fovea coccygea lag. Die Haut war an dieser Stelle mit dem anscheinend intacten Knochen verwachsen. Rechter Fuss in Valgusstellung. Motilität und Sensibilität ungestört. Nach der Operation der cystischen Geschwulst Exitus. Der anatomische Befund ergab unter Anderem Folgendes:

Die Wirbelspalte des Rückenteils war teilweise von einer knorpelig-knöchernen Platte geschlossen. An der Rückenfläche der Wirbelbögen fand sich ein Spinalganglion. Die Spalte im Bereiche der occulta war oben teilweise durch eine fibröse Membran bedeckt, unten durch ein dickes Knochengebilde ausgefüllt, welches am oberen und unteren Pol eine schmale Spalte zeigte, die von fibrösen, blutgefässhaltigen Weichteilen und einem Cholescatome ausgefüllt war.

Der andere Fall von Spina bifida occulta, bei der es zur Section kam, wird von Bohnstedt mitgeteilt:

Ein 20jähriger Mann hatte vor 6 Jahren, angeblich nach einer Erkrankung, an Harnträufeln gelitten. Bis zum 17. Jahre war es ihm unmöglich, den Harn eine halbe Stunde zu halten; allmählich bildete sich eine entzündliche Phimose. Bei Diarrhoe und längerem Laufen konnte Pat. den Stuhl nicht halten. Obwohl bei Aufnahme des Status auch Harnträufeln vorhanden war, entleerten sich durch den Katheter doch 600 ccm Harn aus der Blase. Tenesmus der Blase. Der Pat. ging an aufsteigender

Pyelonephritis zu Grunde. Bei der Section zeigte sich, dass die beiden Hälften des Bogens vom 1. Sacralwirbel durch eine fibröse Schicht vereinigt waren; von hier ab war der Sacralkanal nach hinten durch eine fibröse Schicht abgeschlossen, indem die Hälften der Bögen seitlich auseinanderwichen. Der Rückgratskanal war im Bereich der Brust- und Lendenwirbelsäule erweitert. Das Rückenmark, um die Höhe von 5 Wirbeln verlängert, wurde in seinem unteren Ende von einer aus Muskel-, Binde- und Fettgewebe bestehenden Scheide umfasst, die mit den äusseren Bedeckungen zusammenhing. Bohnstedt beschreibt eingehend die Abnormitäten, welche das Rückenmark in seinem ganzen Verlaufe darbot, auf Grund von Querschnitten. Besonders hervorzuheben ist Folgendes:

Die Vorderhörner waren von viereckiger, quadratischer Gestalt. Der Centralcanal war sehr weit, er bildete einen Querspalt mit einem nach hinten gerichteten Vorsprung. In den Goll'schen Gängen war eine geringe Degeneration. Die Achsencylinder zeigten einen eigentümlich gezackten Verlauf. Die Gefässe zeigten verdickte Wandungen.

In diesem Falle, sowie in den früher mitgeteilten, ist charakteristisch der Zusammenhang der äusseren Haut mit dem Rückenmark (also: des früheren Hornblattes mit dem früheren Medullarrohr), der mangelhafte Schluss der Wirbelsäule und das Auftreten einer myofibrolipomatösen Geschwulst im Rückenmarkskanal.

Jones war der erste, der sich zu einem operativen Eingriffe im Wirbelkanal entschloss, den er auch mit Erfolg ausgeführt hat.

Es handelte sich um einen 22-jährigen Patienten mit Lähmungserscheinungen an den Extremitäten seit dem 17. Lebensjahre. Es bestand beiderseits paralytischer Klumpffuss und Mal perforant du pied. Der Dornfortsatz des II. Sacralwirbels fehlte; an dessen Stelle fühlte man deutlich ein Loch. Darüber leichte Hypertrichosis. Die unter den Haaren gelegene Haut war vertieft. Die Operation bestand in Folgendem:

Der Wirbelkanal wurde eröffnet. Der hintere Teil des I. Sacralwirbels wurde entfernt: nach dessen Entfernung fand sich unter der Spalte, am II. Sacralwirbel ein breites, fibröses Band. Nach Durchschneidung und Entfernung dieses Bandes wurde eine durch den Druck desselben hervorgerufene Furche der Cauda

equina sichtbar. Nach der Operation verschwanden die Para- und Hypaesthesien, ebenso die paralytischen Symptome.

Diese Operation fand Nachahmer. Im Jahre 1897 hat Maas durch operative Freilegung einer Spina bifida occulta bei einem 3-jährigen Mädchen, wenn auch nicht Heilung, doch wesentliche Besserung erzielt. Abgesehen von einem subcutanen Lipom neben der Wirbelspalte, das excidiert wurde, fanden sich bei der Operation im Bereiche der unteren Lendenwirbel in der den Wirbelspalt abschliessenden fibrös-musculösen Platte eine tiefe und zwei seichte horizontale Furchen, die eine Compression des Rückenmarks an dieser Stelle wahrscheinlich machten. Sie wurden durch seitliche Incision der fibrösen Membran ohne Verletzung der Meningen ausgeglichen. Ein halbes Jahr nach der Operation waren die vorher vorhandenen spastischen Erscheinungen in den Beinen völlig geschwunden, die Motilität im rechten Beine zur Norm zurückgekehrt, im linken wesentlich gebessert, während die vorhandenen trophischen Störungen (Pes valgus, Genu valgum, Wachstumsverkürzung am linken Beine und Fusse) eher Fortschritte zeigten. Das Kind, das vor der Operation bei Stehversuchen mit den Knieen einknickte, konnte selbstständig, wenn auch nicht normal, gehen und sich stundenlang auf den Beinen halten, ohne zu fallen.

Im Jahre 1901 erhalten wir durch Katzenstein Kenntnis von einem neuen Falle, bei dem dieselbe Operation ausgeführt wurde. Der 17-jährige Patient hatte seit 15 Jahren ein Geschwür an der linken Fusssohle und machte Klumpffussoperation durch. Seit 11 Jahren Inkontinenz des Urins. Anfangs konnte derselbe 1—2 Stunden zurückgehalten werden, seit 2 Jahren aber findet beständig Urinabgang statt. Bei Bewegungen und Diarrhoe auch Incontinentia alvi. Seit 3 Jahren zeigten sich nach Alcoholgenuss in beiden Nierengegenden heftige Schmerzen.

Patient hat leichte Skoliose nach links. Etwa in der Mitte zwischen beiden Spinae post. sup. zeigt sich in der Mittellinie eine nabelartige Einziehung der Haut, deren Umgebung mit schwarzen Haaren von durchschnittlich 8 cm Länge nicht sehr dicht besetzt ist. Dieser mit Haaren besetzte Hautteil entspricht ungefähr der Grösse eines Fünfmarkstückes. Bei der Palpation der Wirbelsäule an dieser Stelle gelangt man da, wo man die

Dornfortsätze erwarten sollte, in einen Spalt des Knochens von dreieckiger Gestalt, dessen Längsausdehnung gross genug ist, um die Kuppen dreier Finger hineinlegen zu können, dessen Breite für zwei Finger Platz giebt. Der obere Rand des Knochenspaltes ist scharf abgeschnitten, während nach unten in den Defect das Kreuzbein allmählich übergeht. Vier Finger unter der nabeligen Einziehung der Haut sitzt ein subcutanes Lipom; am oberen Rande desselben eine Hautnarbe und am unteren Rande eine pigmentfreie Narbe; die Haut über dem Tumor dunkel pigmentirt. Vor der Analfalte, entsprechend den beiden Tubera ischii sitzen trophische Geschwüre.

Das linke Bein ist 6 cm kürzer, atrophisch; linker Unterschenkel cylindrisch, oberes und mittleres Drittel desselben mit abnorm pigmentirter Haut, strahlenförmigen Narben der Oberfläche und ist ödematös. Fusssohle verkürzt, mit Geschwüren und elephantiastischer Haut. Fussrücken mit Knochenfistel; sämtliche Zehen verkrüppelt, mit fehlenden Phalangen. Der linke Fuss ist in Valgusstellung; hochgradiger Pes planus, Fussgelenk ankylotisch. Patellarreflex rechts schwach, links fehlend, Reflex der Achillessehne fehlt beiderseits. Sensibilität an der Planta links stark herabgesetzt, Schmerzempfindung ganz aufgehoben, Temperatursinn bis zum unteren Drittel des Unterschenkels gestört. Rechte Fusssohle etwas analgetisch. Im ganzen Perineal- und Analgebiet Anaesthesie und Analgesie. Da die Blasen- und Darmfunktionsstörung erst seit 4 Jahren datierte und auf Druck- oder Zugwirkung zurückzuführen war, entschloss man sich zur Operation. Nachdem die Haut und die Fascia lumbo-dorsalis von der nabelartig eingezogenen Stelle bis zur Hälfte des Kreuzbeins gespalten war, gelangte man auf ein hartes fibröses Gewebe, welches bis zum III. Kreuzbeinwirbel hinabreichte. Hier begann allmählich eine Knochenleiste, die zwischen den etwa 2 Fingerbreit auseinanderliegenden 2 Reihen von Dornfortsätzen sich befand und augenscheinlich eine Verknöcherung des oben beschriebenen fibrösen Abschlusses darstellte. Diese wurde auch durchschnitten und das Rückenmark wurde somit von seinem Drucke befreit. Die Erscheinungen gingen allmählich nach einigen Schwankungen und Complicationen zurück. Die Incontinentia urinae et alvi verschwand.

Eine ähnliche Operation wurde von Czerny ausgeführt. Bei der 23jährigen Patientin, die Völker 1903 im naturhistorisch-medizinischen Verein Heidelberg demonstrierte, entstand eine seit einigen Jahren immer zunehmende elephantiastische Verdickung des rechten Beines; die Haut des linken Beines war stärker behaart und dunkler pigmentirt. Beiderseits Syndaktylie der II. und III. Zehe. Das rechte Bein ist um 2 cm verkürzt (reel.). Vollständige aber zum Teil hysterische Anaesthesie der ganzen linken Körperhälfte. In der Höhe des II. Lendewirbels Hypertrichosis, in deren Mitte ein haarloses Feld mit einer narbigen Einziehung im Zentrum sich findet. Ein Wirbeldefekt war nicht deutlich zu palpieren. Nach längerer Behandlung verschwand die Hemianaesthesie, es stellten sich aber starke Schmerzen im linken Hüftgelenk und Oberschenkel ein. Letztes Jahr ist das Gehen nicht mehr möglich; links beginnender Klumpffuss; Achillessehnen- und Patellarreflexe fehlen links; rechts sind sie verstärkt; am linken Unterschenkel Hypaesthesie und Analgesie; die elektrische Erregbarkeit der Muskeln ist im ganzen normal. Die starken Schmerzen legten die Annahme einer Kompression von Nervenwurzeln nahe, daher Eröffnung des Rückenmarkkanals in der Höhe der Hypertrichose. Czerny, der die Operation ausführte, wählte einen bogenförmigen Schnitt, nach rechts convex, durch den das haarlose Feld abgelöst wurde. Der erste Lendenwirbeldornfortsatz wurde etwas abgekniffen. Der verkümmerte und gespaltene II. Lendenwirbelfortsatz wurde entfernt; in dem Spalt lag zartes Fettgewebe, das die Atembewegungen der Dura mitmachte. Die Dornfortsätze des III. und IV. Lendenwirbels waren zu einer breiten, dicken Knochenmasse verschmolzen und engten besonders links durch einen exostotischen Vorsprung den Wirbelkanal ein. Letzterer wurde abgemeisselt und nun konnte auch ein fibröser Strang von der Dicke eines Rabenfederkiels, der die Mitte der rosettenförmigen Lücke des III. Dornfortsatzes durchtrat, sich an der Dura teilte und dieselbe von beiden Seiten umspannte, festgestellt und entfernt werden. Nach 7 Wochen sind die heftigen Schmerzen ganz verschwunden. Patient konnte ohne Unterstützung gehen. Die anaesthetische Zone am linken Unterschenkel war kaum noch angedeutet und die motorische Schwäche des Peroneusgebietes hat sich bedeutend gebessert.

Nicht immer aber wurden diese operativen Eingriffe von Erfolg begleitet. Ueber einen Fall, wo die Operation keine Heilung brachte, berichtet Reiner:

Ein 7 Jahre altes Mädchen hatte von Geburt an deformierten Rücken, lernte erst mit 2 Jahren gehen; mit Beginn der Winterkälte verschlimmerte sich jeweilen der Gang und schliesslich versagten die Beine ganz. In der Familie gab es keine Missbildungen. Hydrocephalus mässigen Grades, Kopfumfang 52,5 cm. Rücken skoliotisch und leicht kyphotisch. Vom Dornfortsatz des fünften Rückenwirbels zum X. erstreckt sich eine unten etwa 2 cm nach rechts von der Mittellinie verlagerte flache Prominenz. Die Haut über der Geschwulst ist völlig normal, verschieblich, ohne Behaarungs-, Gefäss- oder Pigmentanomalien. Nur der höchsten Erhebung der flachen Prominenz entsprechend, nahe dem untern Pole, zeigt sich eine linienförmige, zirka 10 cm lange, scharf begrenzte, schräg von innen oben nach aussen unten verlaufende Einsenkung der Haut, über welche der obere Hautrand etwas wulstartig hinüberragt. Beim Aufklappen dieser Hautfalte kommen am Grunde zwei winzige narbige trichterförmige Vertiefungen zum Vorschein, welche die beschriebene Einsenkung der Haut an ihren beiden Endpunkten gegen die knöcherne Unterlage fixiren. Der V. Dornfortsatz ist beträchtlich verbreitert und in zwei seitliche Höcker gespalten, an die sich caudalwärts je eine besondere Dornfortsatzreihe anschliesst. Beide Reihen weichen bogenförmig auseinander, um sich erst in der Höhe des 10. Dorsalsegments wieder zu vereinigen. Die grösste Entfernung dieser Bögen beträgt quer zirka 5 cm; in ihrem Zwischenraume begegnet der Fingerdruck einer derben, kaum elastischen Resistenz. Die untern Extremitäten sind kühl, bläulichrot verfärbt und bei passiven Bewegungen ist ziemlicher spastischer Widerstand zu überwinden. Die aktive Beweglichkeit ist nur im Kniegelenk etwas vorhanden. Zehenbeuger und -strecker funktionieren nur andeutungsweise. Patellar- und Achillessehnenreflexe beiderseits lebhaft, Fussclonus angedeutet. Füsse in Equinusstellung. Beide Knie im Stehen stark recurvirt. Der Gang zeigt die charakteristischen Eigentümlichkeiten der hochgradigen spastischen Parese. Unwillkürliche Harnentleerung selten. Berührungs- und Schmerzqualität an den unteren Extremitäten intakt.

Das Röntgenbild zeigte eine Keilbildung des II. Rückenwirbelkörpers, Fehlen der Zwischenwirbelscheiben zwischen III., IV. und V. Wirbel, sodass diese ein compact-knöchernes Gebilde darstellen. Bei der Operation zeigte sich über dem ovoiden Defekt eine auffallend dichte Schicht von Fettgewebe, in der Tiefe eine starke Fascie und darunter die vollständig verknöcherte Deckmembran, welche den Bogendefekt lückenlos in ganzer Ausdehnung deckt und ohne Grenze unter scharfer Kantenbildung in die Bogenrudimente übergeht. Die Knochenplatte war kartenblattdick, muldenförmig, besonders in der Mitte der Länge nach stark nach vorne zu eingedrückt. Beim Spalten dieser knöchernen Membran zwängte sich der Inhalt des Rückgratkanals mit grosser Kraft in die Spalte und es wurde ein mit jedem Pulsschlag sich hebender, die Lücke überall füllender Tumor sichtbar, welcher sich als ein fibröses und blutgefässreiches Lipomgewebe erwies. Bei der Annahme genügender Druckentlastung des Rückenmarkes Wunde geschlossen. Der Status 7 Monate nach der Operation ergab im Wesentlichen Zunahme der spastischen Erscheinungen; kühle, cyanotische und stark oedematöse Füsse, Herabsetzung des Temperatursinnes bei normaler Berührungs- und Schmerzempfindung. Die Incontinentia urinae et alvi war wie früher accidentell.

Aloys Meyer beschrieb 1906 folgenden Fall, der im Baseler Kinderspital zur Beobachtung kam und einer Operation unterzogen wurde:

Ein etwa 11jähriger, ziemlich kräftiger Knabe, in dessen Verwandtschaft es keine Missbildungen gab, litt seit seinem 3. Lebensjahr an einer trotz aller möglichen Behandlungen immer stationär bleibender Incontinentia urinae. Bei der äusseren Untersuchung dicht oberhalb der Rima ani ist eine wenig tiefe Fossa coccygea sichtbar; darüber, der Grenze zwischen Os coccygeum und sacrum entsprechend, ein erbsengrosses Hautanhängsel, das sehr beweglich und schmerzlos ist. Etwas höher, ebenfalls in der Medianlinie, eine seichte, bohnengrosse Grube, welche als Lücke im oberen Teil des Sacrum liegt; hier fühlt man einen 3 cm langen Spalt in der Wirbelsäule, in den man bequem einen Finger einsenken kann. Die Lücke reicht bis an den Dornfortsatz des V. Lendenwirbels. Die Haut ist hier leicht pigmentiert. In der Sacralgegend ist die Behaarung etwas stärker als am übrigen Körper, aber nirgends auffallend. Der Urin ist trübe, übelriechend,

alkalisch, enthält Eiterkörperchen, Blasenepithelien und Tripelphospate. Der Katheter dringt ohne Widerstand des Sphinkters in die Blase; Capacität derselben 150 ccm; die digitale Untersuchung ergiebt schlaffen Sphincter ani und weites Rectum. An den unteren Extremitäten ist nichts Auffallendes; die Patellarreflexe fehlen, Haut-, Cremaster- und Achillessehnenreflexe sind gut erhalten. Motilität und Sensibilität intakt.

Patient blieb über ein Jahr im Spital. Während dieser Zeit wird nur der Blasenkatarrh gebessert und zeitweise zum Verschwinden gebracht, die Inkontinenz aber in keiner Weise beeinflusst. Später kam der Kranke in Behandlung der Poliklinik. Ein Jahr nach seinem Austritt aus dem Spital zeigten sich die ersten Symptome von mal perforant am rechten Fusse mit Schwellung und Rötung an der Plantarfläche und Abscessbildung mit Eiterung. Die Wunde heilte mehrmals zu, nachdem sie ebenso oft wieder aufgebrochen; dazu gesellte sich Atrophie der rechten unteren Extremität, pes equino-varus, starke Einschränkung der aktiven und passiven Dorsalflexion des Fusses, Behinderung der Extension im Kniegelenk, Verkrüppelung der kleinen Zehe und Geschwürbildung am Ballen derselben mit Trichtergestalt und Anaesthesie im Bereiche der Geschwürzone. Nachdem diese neuen Beschwerden etwa 2 Jahre dauerten, kam Patient auf die chirurgische Abteilung des Basler Bürgerspitales, wo neben Tenotomie der Achillessehne, Excochleation des Geschwürs und Exarticulatio der Kleinzehe auch die Spina bifida occulta operiert wurde. Der Befund bei dieser Operation ergab folgendes:

„Unter dem spärlichen subcutanen Fett erscheint eine derbelastische Fascie. Von dem oben genannten Hautanhängsel aus verläuft ein sehniger Strang durch das subcutane Fett- und Bindegewebe nach abwärts und senkt sich nach unten in die Fascie ein. Nach Durchtrennung von Strang und Fascie stösst man auf ein gut abgegrenztes und gelapptes Fettgewebe, durch welches der Strang ebenfalls schräg nach unten ziehend den Weg nimmt. Dieses Lipom ist zu beiden Seiten von sehnigen Muskelansätzen begrenzt, welche einen schräg nach oben convergierenden Verlauf haben, entsprechend den nun deutlich fühlbaren ostalen Rändern der Wirbelspalte. Das Lipom wird von oben herab herauspaepariert und der darunter liegende, stellenweise fest anhaftende Spinalsack freigelegt. Der sehnige Strang geht bis an's Ende

des Sacrum; er wird hier abgetrennt mit dem Lipom. Der freiliegende Sack zeigt lebhafte, dem Radialpulse synchrone Pulsation, fühlt sich derb an und giebt Fluctuationsgefühl. Spannung und Vorwölbung desselben ist mässig. Bei der Längsincision des Spinalsackes links von der Mittellinie fliesst viel Cerebrospinalflüssigkeit ab. Von der dorsalen Fläche der Dura ziehen einige dünne Nervenfasern, die bei Füllung des Spinalsackes ziemlich gespannt sind, in die Tiefe und in der Annahme, dass die letzteren gezerrt und an der Funktion behindert seien, wird der Ansatzteil aus dem Dache des Sackes keilförmig excidiert und samt den Nervenfasern versenkt. Die Wundränder des Sackes werden darüber vereinigt, die durchtrennte Fascie genäht und die Muskeln zum besseren Halt durch Nähte herangezogen, die Kuppe des Hautlappens mit dem Anhängsel abgetragen und die Hautwunde mit Nähten geschlossen."

Die Untersuchung des Patienten, die 4 Jahre nach dieser Operation vorgenommen wurde, ergab unter Anderem folgende Verhältnisse:

Incontinentia urinae stationär. Die rechtseitige Glutäalmusculatur ist atrophisch. Druck in die Wirbelspalte löst besonders rechts Muskelreflexe der Glutaei aus. Der rechte Oberschenkel ist atrophisch, Unterschenkel und Fuss ödematös geschwollen, fühlt sich heiss an. Fussrücken schmerzhaft. Pes equino-varus wie früher. Zehen in maximaler Dorsalflexion, die Phalangen plantar flectirt. Am Dorsum der IV. Zehe belegtes, wenig empfindliches Ulcus, an der Sohle beim Capitulum metatarsi IV. und V. ein tiefes Ulcus mit schwieligen, stark aufgeworfenen Rändern und druckempfindlich. Die Tarsalgelenke auffallend schlaff. Im rechten Kniegelenk ist keine vollständige Streckung möglich, weder activ noch passiv. Die Muskelreflexe sind gut erhalten ausser dem Fusssohlenkitzelreflex, der links schwächer als recht ist. Die elektrische Erregbarkeit ist links gut, rechts schwach. Die Hautsensibilität für feine Berührungen ist an den unteren Extremitäten erhalten mit Ausnahme eines fünffrankenstückgrossen Bezirkes um das Ulcus. Scrotal- und Analgegend ergiebt normale Sensibilität, mit Ausnahme der pigmentierten Umgebung des Afters, wo weder feine noch grobe Berührungen empfunden werden. Die Wärmeempfindungen sind intakt.

Im Folgenden sei es mir gestattet, einen Fall mitzuteilen,

der im Mai dieses Jahres in der Klinik des Herrn Professor Hagenbach-Burckhardt zur Beobachtung gelangte, und den ich dank der Güte des Herrn Professor im Stande bin, an dieser Stelle anzuführen. Die Krankheitsgeschichte ist folgende:

Oscar Kohler, 11 Jahre alt, Sohn eines Drechslers aus Solothurn (Canton).

Anamnese:

Die Eltern des Patienten leben und sind gesund. Von Missbildungen irgend welcher Art soll nichts in der Familie bekannt sein. Im ersten Lebensjahre war Patient auch immer gesund; hatte keine Exantheme. Auffallend war nur eine seit der Geburt bemerkbare abnorme Fussstellung beiderseits. Beim Gehenlernen wurden die Füsse geschwollen und leicht wund. Mit 3 Jahren und auch später noch zeigte Patient schlechten Gang, dabei starkes Hinken auf die rechte Seite und ganz abnorme Stellung der Füsse. Seit Geburt kann Patient das Wasser nicht halten. Vor 7 Jahren war Pat. wegen der genannten Beschwerden im Kinderspital mit der Diagnose congenitale rechtseitige Hüftgelenkluxation, doppelseitige Klumpfüsse und Incontinentia urinae. Im Verlaufe des Spitalaufenthaltes wurde auch eine geringgradige Incontinentia alvi sowie eine geringgradige geistige Rückständigkeit beobachtet. Auf eine einheitliche Ursache wurde das Leiden einstweilen nicht zurückgeführt. Es bestanden schon dann auch verschiedene in Status praesens zu erwähnende Narben in der Gesässgegend, für deren Ursprung die Mutter wechselnde Angaben machte.

Die Incontinenz wurde mit Faradisation behandelt.

Nach dem Spitalaustritt wurde die Stellung der Füsse nam. links unter dem Einfluss des Gehens immer bedenklicher. Nach einiger Zeit wurde der linke Fuss „offen", heilte aber wieder. Darauf bildeten sich wieder am rechten Fusse in der Umgebung der Ferse Fisteln und ebensolche in der Gesässgegend. Wegen dieser wurde der Patient vor 2 Jahren im Diakonenhaus behandelt. In der letzten Zeit Verschlimmerung des rechten Fusses. Immer etwas Eiterung. Die Fisteln an der Ferse verheilten und es bildete sich eine unterhalb des inneren Knöchels.

Status praesens:

Gesichtsfarbe und Ernährungszustand sind gut. Die Beine sind im Verhältnis zum Oberkörper und den Armen inproportioniert kurz. Kann nur mit Unterstützung gehen.

Maasse: Länge 120 cm,
Kopf 51 „
Brust 67 „
Bauch 59 „
Gesicht 25,9 „

Temperatur afebril. Puls regelmässig, kräftig, 90. Schädelform stark brachycephal. Gesichtsausdruck etwas blöd.

Augen: Epikanthus geringen Grades. Pupillen reagieren prompt.

Knochengerüst der Nase sehr flach, doch keine Defecte. Auch das Knorpelskelett der Nase gering entwickelt. Stülpnase.

Zähne: Gebiss vollständig. Einzelne Zähne sind cariös. Beim Sprechen stösst Patient mit der Zunge etwas an. Sprache hat näselnden Beiklang. Keine Gaumenperforation. Facialis und Hypoglossus intakt. Am Hals keine Lymphdrüsenschwellung. Tyreoidea gering entwickelt. Isthmus ist vorhanden, links ist eine kleine Drüse zu fühlen, aber nicht rechts. Thorax gut gewölbt, proportioniert. Herz und Lunge normal.

Abdomen: Leber und Milz nicht vergrössert. Keine abnorme Resistenzen und Dämpfungen. Bauchdeckenreflex sehr deutlich. Cremasterreflex nur angedeutet. Testikel beiderseits sehr klein. Penis und Vorhaut sehr gross, stark prigmentiert. Incontinentia urinae et alvi. Urin: eiweiss- und zuckerfrei.

Wirbelsäule zeigt beim Stehen eine starke Lordose und nach links convexe Scoliose der Lendenwirbelsäule. Keine palpable Rachischisis. Processus spinosi überall deutlich fühlbar. — Extremitäten: Arme gut proportioniert. Beide Hände sind improportioniert kurz. Die Endglieder der Finger gedrungen und verbreitert. Beweglichkeit und Sensibilität vollständig intakt. Am Gesäss beiderseits finden sich in der Glutaealfurche 2 Fisteln, die auf das Tuber ischiadicum hinführen, ohne das die Sonde auf rauhen Knochen stiesse. Die Fisteln sind ziemlich eng, torpid, wenig secernierend, beim Sondieren auffallend wenig schmerzhaft. Die Haut der Umgebung ist pigmentiert, verdickt und radiär zur Fistel geschrumpft. Die Haut des Gesässes zeigt ausserdem mehrere verschieden bis fünffrankstückgrosse, dünne, leicht runzelige, im Hautniveau etwas eingesunkene, runde, von feinen Gefässchen durchzogene, strahlige Narben. Das rechte Bein ist gegenüber dem linken etwas verkürzt und zwar kommt die Ver-

kürzung einerseits auf Rechnung eines Hochstandes des rechten Schenkelkopfes, andrerseits auf Rechnung einer reellen Verkürzung des rechten Unterschenkels wie sich aus folgenden Maassen ergiebt:

	Rechts:	Links:
Spina iliaca ant. superior - Malleolus internus	55 cm	59 cm
Spina iliaca ant. sup. — Oberer Rand der Patella	24 „	28 „
Hintere Kniegelenkspalt — Malleolus inter.	24 „	26 „

Die Spitze des Trochanter major steht rechts 5 cm über der Roser-Nelaton'schen Linie, links 1 cm über derselben. Der rechte Unterschenkel ist 2 cm kürzer als der linke. Der Hochstand des Trochanter major ist schon durch Inspektion und Palpation festzustellen. Der Pfanne gegenüber findet sich eine Delle. Das rechte Bein steht in mässiger Abduction. Keine Flexion, keine Rotation. Sämtliche Bewegungen im Hüftgelenk sind passiv und aktiv ordentlich ausführbar mit Ausnahme der Abduktion; diese ist passiv und aktiv stark beschränkt, passiv etwas weniger. Das ganze rechte Bein ist von oben nach unten zunehmend gegenüber dem linken deutlich verdickt.

Maasse:	Rechts:	Links:
Umfang des Oberschenkels 10 cm supra patellam	32 cm	30 cm
Am oberen Rande der Patella —	28 „	27 „
Umfang des Unterschenkels in der Wadenhöhe	28 „	23 „
Ueber dem Malleolus	20½	17 „

Die Haut des rechten Beines ist derb, verdickt, nicht in Falten abhebbar, besonders am Unterschenkel. An letzterem hat man den Eindruck eines chronischen derben Oedems, einer Elephantiastis. Doch sind in der unteren Hälfte des Unterschenkels die Knochen auch verdickt.

Der rechte Fuss ist vollständig unförmlich, klotzig, plump, elephantiastisch verdickt. Stellung des Fusses zum Unterschenkel ganz abnorm. Extremste Abduction und Pronation, sodass die Längsachse des Fusses senkrecht steht zur Sagittalebene des Unterschenkels und die Längsachse des Unterschenkels in die Fusssohlenebene fällt. Der Fuss ist im Talocruralgelenk stark erschlafft und auf der Innenseite besteht eine Subluxation des Talus zum Malleolus internus.

Die Ferse ist sehr mangelhaft entwickelt. Ein Calcaneus ist durch Palpation nicht festzustellen; die Achillessehne lässt sich nicht aus der allgemeinen Verdickung differenzieren. Unterhalb

des Malleolus internus findet sich eine ca. erbsengrosse, gegen die Haut zu trichterförmig sich erweiternde Fistel. Wand derselben grauweiss belegt. Geringe Secretion. Die Sonde gelangt einerseits nach hinten gegen die Achillessehnenregion, andererseits nach vorn aussen gegen den Talus, doch nirgends auf rauhen Knochen. Auch hinten finden sich zwei kleine granulierende, oberflächliche Fisteln. Die Fisteln sind bei Sondierung absolut unempfindlich. Bewegungen nur in geringem Grade im Sinne der Extension und Flexion möglich, passiv etwas mehr als aktiv, schmerzlos.

Linkes Bein: An der Hüfte nichts Besonderes. Knie in leichter Beugestellung, lässt sich nicht strecken. Linker Fuss in Calcaneo-Varusstellung. Das Fussgewölbe ist stark ausgehöhlt, von einer tumorartigen Weichteilverdickung ausgefüllt. Bewegungen ebenfalls beschränkt, besonders die Plantarflexion. Unterhalb des Malleolus externus findet sich eine alte vernarbte Fistel. Ferse deutlich ausgebildet.

Sensibilität: Berührungsempfindung überall an beiden unteren Extremitäten vorhanden. Genaue Lokalisation der Berührung. Wärme und Kälte kann Patient besonders deutlich unterscheiden. Schmerzempfindung deutlich herabgesetzt an beiden Beinen und am Gesäss, rechts mehr als links, und am Fuss und Unterschenkeln mehr als am Oberschenkel und Gesäss. Spitze und Kopf der Stecknadel überall ziemlich genau unterschieden.

Gang: Starkes Hinken rechts. Der rechte Fuss wird nicht mit der Fusssohle, sondern mit seinem Innenrande aufgesetzt. Der linke Fuss tritt nur mit der Hacke auf, nicht mit der ganzen Fusssohle.

Elektrische Untersuchung: Normal reagieren alle Nerven und Muskeln mit Ausnahme der Quadricipes.

Reflexe: Patellarreflexe fehlen ganz, auch keine leichte Zuckung im Quadricipes. Fusssohlenreflexe sind erhalten.

Röntgenplatten. I. Becken:

Der Femurkopf rechts sitzt auf dem Hüftenbein über der Pfanne.

Oberer Pfannenrand weniger ausgebildet als links. Ossia ischia deutlich verdickt.

II. Rechter Unterschenkel: Tibia und Fibula in den unteren Partien gegen die Malleoli sich allmählich verdickend.

III. Linker Fuss: Calcaneus gedrungen in der Mitte in einen nach unten und vorn offenen Häckel abgeknickt und daher verkürzt.

IV. Rechter Fuss. Starke Verdickung des unteren Tibia- und Fibulaendes. Undeutliche Ausbildung der beiden Malleoli. Calcaneus fehlt. Talus zum grossen Teil defekt. Nur ein schalenartiger, vorderer Teil desselben ist erhalten.

Intelligenz. Seiner Krankheit halber besuchte Pat. nur drei Schulklassen und diese nur teilweise, sodass seine ganze Schulzeit sich nur auf ein Jahr beläuft. Intelligenz dementsprechend etwas beschränkt. Auf Fragen über seine Krankheit gibt Pat. ziemlich klare Auskunft, ist sonst sehr still und schweigsam, knüpft selten mit den Patienten im Zimmer ein Gespräch an.

Am 13. V. wurde am Patienten eine Amputation des rechten Unterschenkels vorgenommen, von der er sich rasch erholte. Die pathologisch-anatomische Untersuchung bestätigte den Befund, den das Röntgenbild zeigte. An Stelle des Calcaneus fand sich ein kleines Knöchelchen, das als rudimentärer Ueberrest des Calcaneus anzusehen ist.

Wir haben also in diesem Falle eine Reihe von Symptomen, die sich in folgender Weise systematisieren lassen:

I. Trophische Störungen. Mal perforant du pied, Oedeme und Elephantiastis des rechten Unterschenkels, Geschwüre, Fisteln und Narben am Gesäss und den Beinen, Verkürzung des rechten Unterschenkels, Verdickung des rechten Beines, Fehlen einzelner Knochen am rechten Fusse (Calcaneus, Teil des Talus), abnorme Stellungen der Füsse, Luxatio coxae dextrae.

II. Motilitätsstörungen. Beschränkung der Bewegungen der Füsse. Lähmung der Sphincteren der Harnröhre und des Anus.

III. Sensibilitätsstörungen an beiden Beinen und am Gesäss. Schon die trophischen Störungen führen uns zu der Diagnose einer Rückenmarkerkrankung. Die Motilitäts- und Sensibilitätsstörungen geben einige Aufklärung über die Lokalisation des Leidens. Es müssen hier nämlich die Sacral- und unteren Lendenpartieen betroffen sein (Fehlen des Patellarreflexes). Da die Sensibilitätsstörungen mehr ausgesprochen sind als die der Motilität, und zwar am stärksten an den Unterschenkeln und Füssen, so müssen wir den Sitz des Leidens hauptsächlich an der dorsalen Seite des Rückenmarkes in der Sacralgegend vermuten. Syringomyelie muss ausgeschlossen werden wegen des Vorhandenseins deutlicher Wärme- und Kälteempfindung. Die Congenitalität, die

Missbildungen an den anderen Körperteilen (Nase, Endphalangen der Finger) sowie das gesamte klinische Bild führen uns zu der Diagnose: Spina bifida occulta.

Gestützt auf die eben beschriebenen Fälle beabsichtige ich nun im Folgenden ein Bild der ganzen Krankheit aufzustellen. Unter den Begriff Spina bifida occulta können wir an der Hand obiger Zusammenstellung jede Spaltbildung einer oder mehrerer Wirbel einreihen, bei der die äussere Haut unverletzt ist und keine Vorwölbung zeigt.

Ueber die Entstehungsursachen dieser Missbildung sind noch bisher keine einheitlichen Ansichten gewonnen worden. Ranke erklärt die Entstehung durch das Ausbleiben der Trennung des Hornblattes von der Medullarplatte. Je nachdem die Medullarplatte offen bleibt oder sich schliesst und nach dem Grade dieser Schliessung, sollen die verschiedenen Stadien der Rückenmarkspaltungen von der Rachischisis bis zur Spina bifida occulta entstehen. Dieser Auffassung steht die Ansicht Cruveilliers und Virchows gegenüber, die den Zusammenhang zwischen Hornblatt und Medullarrohr als sekundär entstanden erklären durch amniotische Stränge und Entzündungsprozesse. Recklinghausen nimmt eine Aplasie der Wirbelsäule und Missverhältnis zwischen Wachstum derselben und des Rückenmarks an. Lebedeff macht die zu starke Krümmung der Wirbelsäule und die daherige Verhinderung der Schliessung des Medullarrohres durch Gewebszug für die Entstehung dieser Missbildung verantwortlich. Die zuerst von Ranke gegebene Erklärung der Spina bifida occulta gewann an Boden, seitdem Tourneux und Martin einen menschlichen Foetus von 8 mm Länge mit Persistenz der Medullarfurche und Medullarwülste in der Sacralgegend beschrieben, bei dem man zugleich auf Querschnitten den Zusammenhang zwischen Rückenmark und Epidermis nachweisen konnte. Diese Erklärungen aber, die sich mit der Entstehung der Krankheit befassen, geben uns noch keinen Aufschluss über die Ursachen derselben. Von einer krankhaften Keimanlage kann kaum die Rede sein. Dagegen spricht schon der Mangel jeder hereditären Disposition. Es wurden vielfach direkte psychische Einflüsse seitens der Mutter zur Erklärung herangezogen. Selbstverständlich verfügt unsere empirische Wissenschaft über keine Mittel, diese rein spekulativen Behauptungen zu

kontrollieren. Viel näher zum Verständnis der Ursachen bringen uns die interessanten Versuche Kollmanns. Kollmann gelang es durch Anwendung von Hitze bei Embryonen Spina bifida zu erzeugen. Wir können uns also die Ursache und Pathogenese dieser Bildung folgendermassen vergegenwärtigen: infolge verschiedener pathologischer Vorgänge im Organismus der Mutter kam es zu Störungen der Temperaturregulierung und der daherigen Hemmung der Entwicklung des Embryons im Sinne des Ausbleibens der Trennung des Hornblattes vom Medullarrohr. Wie es Hildebrandt ausführlich auseinandersetzte, hängen die verschiedenen Arten der Spina bifida von dem Grade der Schliessung der Medullarplatte ab. Die Spina bifida occulta soll danach das Resultat des mehr vollständigen Schlusses derselben sein. Nicht immer aber kommt die Spina bifida occulta auf diesem Wege zu Stande. Wie es Curtius an seinen Fällen anamnestisch feststellen konnte, kommt es vor, dass eine cystica zu schrumpfen anfängt, sich allmählich verkleinert, um schliesslich sich in eine occulta umzuwandeln. Der Sack kann dabei platzen und dann kommt es zu einer Narbenbildung an Stelle der Geschwulst. In vielen Fällen kam die cystica zur Heilung ohne vorher aufzubrechen. Ein ähnlicher Fall völliger Spontanheilung (ohne Platzen des Sackes) wird z. B. von Douglas Lithgow mitgeteilt. Bei der Untersuchung des 16 Monate alt gewordenen Kindes zeigte sich an Stelle der früheren Geschwulst nichts als eine „verhärtete Narbe." Nun kann man sich vorstellen, dass derselbe Vorgang auch intrauterin vorkommt. Die pathologisch-anatomische Untersuchung giebt dieser Vermutung Recht. Das Auftreten einer lipomatösen Geschwulst im Rückenmarkkanal — in der Medulla selbst oder um dieselbe — mit Narben und Pigmentierung der Haut, dürfte nach Katzenstein folgendermassen erklärt sein: die frühere Meningocele hat sich entleert, infolge von Entzündungen sammelte sich die Flüssigkeit nicht wieder an und in dem leeren Sack entstand eine Fettwucherung ex vacuo. Die Fettgeschwulst ist also das Ergebnis der Naturheilung einer Meningocele.

Wir können also alle Fälle von Spina bifida occulta nach ihrer Pathogenese in folgende 2 Hauptgruppen einteilen:

1. Solche, bei denen die Spalte primär, im frühesten embryonalen Stadium bestand als mildester Grad der Spina bifida.

2. Solche, die erst nach der spontanen Heilung einer im

foetalen Leben oder extrauterin bestandenen cystica oder nach der Operation einer solchen entstanden sind.

Da der Uebergang des Rückenmarkes vom Stadium der Rinne zum Rohre und das Hindurchwachsen des mittleren Keimblattes in den unteren Abschnitten am spätesten geschieht, so ergiebt sich daraus die überwiegende Häufigkeit des Sitzes der Hemmungsbildung in der Lumbal- oder Sakralgegend. Unter 25 Fällen hat Muscatello bloss 2 mit dorsalem Sitze gefunden. Unter den Beobachtungen von Recklinghausen sind 2 Fälle mit Spina bifida dorsalis. Im Falle Lacayo's ist an Stelle des Dorsalfortsatzes des V. Brustwirbels eine occulta und überdies im dorsolumbalsegmente eine cystica. In neuerer Zeit wurde auch ein Fall von Spina bifida occulta toracocervicalis veröffentlicht (Milner), der meines Wissens einzeln in der Literatur dasteht. Es handelte sich um ein angeborenes Caput obstipum, über dessen Ursachen lange nichts eruiert werden konnte. Das Röntgenbild zeigte Spaltungen der Bögen der oberen Brust und unteren Halswirbel.

Charakteristisch für die Spina bifida occulta ist 1. der mangelhafte Schluss der Wirbelsäule, 2. der Zusammenhang der äusseren Haut, des früheren Hornblattes, mit dem Rückenmark, dem früheren Medullarrohr und 3. das Auftreten einer Muskelgeschwulst im Rückenmarkkanal. Letzteres dürfte folgendermassen erklärt sein: durch die mangelhafte Trennung des Hornblattes von dem Medullarrohr ist es unmöglich geworden, dass die Wirbelspange um das Rückenmark herumwachse und die Rückenmuskulatur an die normale Stelle rücke. Der Zusammenhang zwischen Medullarrohr und Hornblatt wird von der Muskulatur dazu benutzt, um in den späteren Wirbelkanal hineinzuwachsen. Je nachdem die Medullarfalte zur Zeit dieses Hineinwachsens schon zum Medullarrohr geschlossen war oder nicht, bleibt die Muskulatur entweder in der Medulla selbst oder um dieselbe herum haften. Dieses Hineinwachsen der Muskulatur in das Rückenmark, der Druck der umgebenden Geschwulst und der Gewebszug der mit dem Rückenmark verwachsenen Haut sind die Momente, die alle anderen secundären Erscheinungen bedingen. Das Rückenmark erweist sich, wie wir es an den secierten Fällen gesehen haben, verlängert (Recklinghausen, Bohnstedt), im Querschnitt verkleinert, nach vorn geschoben und abgeplattet. Die Nervenwurzeln ver-

laufen nicht nach unten, wie es normal der Fall ist, sondern nach oben. Die Achsenzylinder zeigen mitunter einen eigentümlich gezackten Verlauf (Bohnstedt). Dieser Befund kann dadurch erklärt werden, dass das Wachstum des Rückenmarkes nicht mit dem des Körpers gleichen Schritt hält. In dem Maasse, als der Körper wächst, steigt das Rückenmark im Wirbelkanale nach oben. Wenn es an diesem Aufstiege durch seine Verbindung mit der Haut verhindert wird, so muss es in die Länge gezogen und dementsprechend im Querschnitt verkleinert werden. Die Nervenwurzeln, die unter normalen Verhältnissen in Folge des Hinaufsteigens des Rückenmarkes vor ihrem Austritt erst ein Stück Weges im Wirbelkanal nach abwärts verlaufen, finden sich jetzt in einer Höhe mit den Wirbellöchern oder sogar tiefer. Ihre Länge entspricht nicht mehr den veränderten Raumverhältnissen und es bildet sich der von Bohnstedt beobachtete gezackte Verlauf. Es liegt auf der Hand, dass die sekundären Störungen, die ihr Entstehen hauptsächlich dem auf das Rückenmark seitens der Haut ausgeübten Zuge verdanken, zur Zeit des grössten Wachstums des Körpers auch ihren Höhepunkt erreichen werden.

Klinisch dokumentieren sich die Schädigungen der im Wirbelkanal gelegenen Nervenbahnen und Zentren durch motorische und sensible Störungen und trophische Veränderungen an den unteren Extremitäten. Hierher gehören Verkürzungen der Beine, Atrophie der Muskulatur, parlytische Klump- und Plattfüsse (mit Vorliebe Pes Equino-Varus) und das Mal perforant du pied, dem Kirmisson eine diagnostisch wichtige Bedeutung beimisst. Als Entstehungsursache des Mal perforant muss ausser der trophischen Störung noch der Umstand in Betracht kommen, dass sich partielle Anaesthesien, besonders der Fussohle, finden, welche dann Verletzungen der betreffenden Gebiete der Kontrolle des Patienten entziehen. Sehr häufig gesellen sich Krümmungsanomalien der Wirbelsäule hinzu. Am häufigsten sind es die mit lateralen Spalten der Wirbelbögen verbundenen Lordosen. Sehr häufig sind auch Skoliosen, bedingt durch die bei Sektionen teilweise aufgedeckten Defekte an den Wirbelkörpern. Seltener kommt eine Kyphose vor. Nicht selten findet man Luxatio coxae, die Lücke zu den trophischen Störungen zählt, da er als Ursache derselben die Parese der Glutaeen annimmt. Eines der in diagnostischer Beziehung wichtigsten Symptome ist die Hypertrichose. Wie es am

Anfange dieser Arbeit schon erwähnt wurde, war es die Hypertrichose, die Virchow zur Entdeckung der Spina bifida occulta geführt hat. „Die neben der Wirbelsäule gelegenen zirkumskripten Hypertrichosen müssen stets den Verdacht auf Spina bifida erregen“ (Wanjura). So lautet ein Satz, der 17 Jahre später aufgestellt wurde, gestützt auf eine schon ziemlich reichliche Casuistik. Schon bei der Geburt oder in frühester Jugend trifft man Büschel von dünnen blonden 1—2 m langen Haaren, doch erreichen dieselben ihre stärkste Entwicklung — bis zu einer Länge von 25—30 cm — in der Pubertätsperiode gleichzeitig mit dem Sprossen der Scham- und Achselhaare. Die Richtung der Haare pflegt einem ganz bestimmten Gesetze zu folgen, welches Recklinghausen in seiner Monographie über Spina bifida theoretisch entwickelt. Sie bilden stets einen gegen die Wirbelspalte konvergierenden Wirbel, ähnlich wie am Nabel. Wenn sie eine gewisse Länge erreicht haben, schlagen sie sich weiterhin in Form eines mehr oder minder langen und dichten Schopfes nach unten um. Dieser Haarschopf war es, der nicht nur der Volksphantasie bei der Schaffung der Teufel- und Hexengestalten vorgeschwebt haben muss, sondern auch der Phantasie der Anthropologen, die in viel späterer Zeit mit allem Kräfteaufwand, die unterhalb des Haarschopfes zuweilen befindlichen kutikulären Steissanhänge dem Menschengeschlechte als Schwanzrudimente zu retten bestrebt waren. Der Entstehung dieser Haarfelder haben Virchow und Recklinghausen eingehende Betrachtungen gewidmet. Ersterer betrachtet als Ursache einen Entzündungsprozess, der sich noch vor Vollendung der Knochen- und Muskelbildung in der betreffenden Gegend festgesetzt hat und durch den auf die Haut ausgeübten Reiz eine Vermehrung der natürlichen Elemente derselben hervorgerufen hat. Recklinghausen dagegen ist der Ansicht, dass die Hypertrichose zu den Hyperplasien zu zählen sei, welche auch der Neubildung von Fett und Muskelgewebe im Wirbelkanal zu Grunde liegen. Beachtenswert ist auch ein von Katzenstein angeführter Hinweis, dass ausbleibender oder verspäteter Schluss des Entoblasts eine der physiologischen Ursachen für verstärkte Haarbildung sein kann (Mund, Anus, Ohr, Augen etc.). Schein sieht in den Hypertrichosen die Bestätigung eines Gesetzes, nach dem das Haarwachstum dem Flächenwachstum der Haut über der Unterlage umgekehrt proportional ist. Das Haarwachstum tritt

also in dem Masse ein, in welchem in Folge zurückbleibenden Flächenwachstums der Haut die Haare besser ernährt werden. Bei der Spina bifida occulta bleibt die Haut deshalb im Flächenwachstum zurück, weil sie eine an einem Knochendefekt leidende Grundlage deckt und weil hier jener Reiz wegfällt, den die normal gebildete Grundlage auf das Wachstum der Haut auszuüben pflegt.

Da die occulta entweder als mildester Grad der aperta oder als geheilte cystica anzusehen ist, so ergiebt sich daraus auch ihre Prognose. Sie ist im Allgemeinen viel günstiger, als bei der aperta. Allein die sekundären Störungen, die am Ende des ersten und im zweiten Dezennium auftreten, können dieselbe recht trübe gestalten. Sind Störungen der Blasen-Mastdarmfunktionen aufgetreten, so schweben die Patienten immer in Gefahr, einmal durch aufsteigende Infektion von der Blase her an Pyelonephritis zu Grunde zu gehen (Bohnstedt's Fall). Ebenso können die trophischen Störungen und in erster Linie das Mal pertorant ein Ausgangspunkt einer Infektion und Sepsis werden. Die Therapie muss vor allen Dingen auf die Ursache der Störungen gerichtet sein. Die in früherer Jugend auftretenden Störungen können durch Spaltung der Membrana reuniens posterior günstig beeinflusst werden, die zur Zeit des grössten Körperwachstums zum Vorschein kommenden werden durch Exstirpation des zwischen Haut und Rückenmark befindlichen Verbindungsstranges zur Heilung gebracht (Katzenstein's Fall). Sind die Störungen durch fötale oder durch Jahre lang bestehende degenerative Veränderungen des Rückenmarkes bedingt, so ist der operative Eingriff so gut wie aussichtslos. Die Erfahrungen, die in solchen Fällen gemacht worden sind, sind eher geeignet, den Arzt von diesem operativen Eingriffe abzuhalten, als ihn dazu aufzumuntern. Wir müssen uns also in diesen Fällen auf symptomatische Behandlung beschränken. Ebenso sind die trophischen Geschwüre, Cystitis, sensible Störungen symptomatisch zu behandeln.

Es ist mir am Schlusse eine angenehme Pflicht, meinem hochverdienten Lehrer, Herrn Prof. Hagenbach-Burckhardt für die gütige Ueberweisung der Arbeit und für die mir erteilte Unterstützung bei Anfertigung derselben meinen verbindlichsten Dank an dieser Stelle auszusprechen.

LITERATUR.

1. **Kollmann**: Lehrbuch der Entwicklungsgeschichte des Menschen.
2. „ Ueber Spina bifida und canulis neurentericus. (Verhandlungen der anatomischen Gesellschaft.
3. **Virchow**: Zeitschrift für Ethnologie. 1875. Bd. 7.
4. **Joachimstal**: Berliner klinische Wochenschrift 1891 No. 22.
5. **Fischer**: Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 18.
6. **Sonnenburg**: Berliner klinische Wochenschrift. 1884.
7. **Lücke**: Tageblatt der 58. Versammlung deutscher Naturforscher und Aerzte. Strassburg 1885.
8. **v. Recklinghausen**: Virchow's Archiv. Bd. 105.
9. **Kirmisson**: Bulletin med. 1887 No. 53.
10. **Brunner**: Virchow's Archiv. Bd. 107.
11. „ „ „ „ 129.
12. **Ribbert**: „ „ „ 132.
13. **v. Bergmann**: Verhandlungen der Berliner med. Gesellschaft. 1890. Bd. 21.
14. **Joachimstal**: Virchow's Archiv. Bd. 131.
15. „ „ „ „ 141.
16. **Jones**: Brit. med. journ. 1831.
17. **Sainton**: Revue d'orthopedie. 1891 No. 6.
18. **Curtius**: Langebeck's Archiv. Bd. 45.
19. **Muscatello**: Langebeck's Archiv. Bd. 47.
20. **Saalfeld**: Virchow's Archiv. Bd. 137.
21. **Bohnstedt**: „ „ „ 140.
22. **Kirmisson**: Lehrbuch der chirurgischen Krankheiten angeborenen Ursprungs.
23. **Marchand**: Spina bifida. Real-Encyclopädie der gesamten Heilkunde.
24. **Ranke**: Jahrbuch für Kinderheilkunde. Bd. 12.
25. **Wanjura**: Von der genetischen Beziehung der über der Wirbelsäule gelegenen circumscripten Hypertrychosen zur Spina bifida occulta. Diss. Berlin 1892.
26. **Lacayo**: Beitrag zur Spina bifida occulta. Diss. Berlin 1897.
27. **Maas**: Zur operativen Behandlung der Spina bifida occulta. Deutsche med. Wochenschrift. 1897 No. 47.
28. **Ardouin**: Revue d'orthopedie. 1896.
29. **Katzenstein**: Archiv für klinische Chirurgie. Bd. 64.
30. **Völker**: Münchener med. Wochenschrift. 1903 No. 41.
31. **Tillmans**: Deutsche med. Wochenschrift. 1904 No. 17.
32. **Aloys Meyer**: Spina bifida occulta. Diss. Basel 1906.
33. **Milner**: Deutsche med. Wochenschrift. 1905.